Lane Medical Library

Medizinische Fakultät der Universität Halle a/S.

Über einen Fall von v. Hippel'scher Krankheit (Angiomatosis retinae)*)

von

Heinrich Friedrich aus Löhmarmühle (Bayern).

Auszug.

Das Wesen der v. Hippel'schen Krankheit besteht in einer ausgesprochenen Schlängelung und Erweiterung der, einen bestimmten Netzhautbezirk versorgenden Gefässe. Im allgemeinen ist ein Gefässpaar besonders betroffen. Dasselbe mündet in ein prominentes abgegrenztes Gebilde, das meist rund oder oval, selten aber von unregelmässiger Form gefunden wurde und dessen Farbe als gelbrot, blassrot, gelblich oder auch tiefrot beschrieben wird. Dieser Gefässknoten kann auch multipel auftreten. In den meisten Fällen kommt es zu einer weitgehenden Beteiligung der Netzhaut. Diese stellt sich in Form weisser opaker Flecke und Infiltrate und als eine besonders starre Form der Netzhautablösung dar.

Der im Frühjahr 1920 in der Universitäts-Augenklinik zu Halle/Saale beobachtete Fall ist kurz folgender:

K. Sch., 29 jähriger Briefträger aus gesunder Familie. Nie Augenstörungen oder cerebrale Erscheinungen bei den Familienangehörigen direkter Verwandtschaft. Früher mit dem rechten Auge gut gesehen. Seit Ende 1917 angeblich im Anschluss an einen Schlag mit der Motorkurbel über das Auge Abnahme des Sehvermögens beobachtet.

Befund am 27. IV. 1920:

Kräftig gebauter Mann von gesundem Aussehen, nie ernstlich krank gewesen. Keine Muttermale oder Warzen, kein Anhalt für Tbc, oder Lues. Das linke Auge zeigt abgesehen von einem myopischen Astigmatismus normalen Befund. V L = — 2,5 dptr cyl. A 20° = 5/5. Rechtes Auge: Strabismus divergens, liniare Ablenkung 4 bis 5 mm, besteht angeblich seit dem 8. Lebensjahr. Brechende Medien klar und durchsichtig, vordere Augenkammer und Iris normal. Die Pupille reagiert rechts etwas träger als links. R Vis. — cyl. 4,0 dptr A 30° = 1/30 bis 1/25. Rechtes Gesichtsfeld im inneren unteren Quadranten starke Einengung bis zum Fixationspunkt, der innere obere Quadrant etwas eingeengt, temporal mässige Einschränkung.

*) Auszug aus der Inaugural-Dissertation 1920

Ophthalmoskopischer Befund rechts: (aufrechtes Bild).

Aussen oben neben der Papille schmaler sichelförmiger Conus posterior. 3/4 Papillendurchmesser von der Papille entfernt ist aussen oben ein grauweisser bis bläulichweisser spitzwinkliger Herd sichtbar, der die Netzhaut etwas vorwölbt. Hieran schliesst sich unmittelbar ein gelblich-weisslich bis rötlicher Herd, der stellenweise wachsartig aussieht und deutlich prominent ist, etwa 4 bis 5 Papillendurchmesser gross.

Die Vena temporalis superior zeigt von der Papille ab eine deutliche Einscheidung bis zum Bereich des eben geschilderten gelblichen Herdes. An der inneren Begrenzung des weissen Herdes sind eine Reihe feiner stecknadelkopfgrosser, grauer Retinalherde sichtbar. Etwas nach unten aussen von der Macula findet sich ein kleiner, runder, grauweisser Herd, darunter zwei schwarze Pigmentstellen. An der oberen Begrenzung des Herdes sieht man netzartig verzweigtes Pigment, das bis in die vorderste Schicht der Netzhaut hineinreicht. Dazwischen liegen glänzende Herde, die aus Bindegewebe zu bestehen scheinen. Die äusserste Begrenzung des Herdes zeigt kalkspritzerartig angeordnete, weisse und grauweisse Herde, dazwischen noch feinste, eben erkennbare wie kleine Haemorrhagien aussehende Gefässknäuel. Auf der Höhe des grossen, retinalen Herdes liegt die von oben aussen herüberziehende Netzhautvene zum Teil innerhalb der gelblichweissen Masse und wird von derselben streckenweise völlig verdeckt. Die Seitenäste der Vene lösen sich in rankenartige Ausläufer auf, die schliesslich in weintraubenartig angeordneten Gefässerweiterungen zu enden scheinen. Zum Teil sehen diese kleine Knötchen ausgesprochen glomerulusartig aus, zum Teil haben sie die Form von wurstartigen Gebilden. Das Zentrum des weissen Herdes wird von solchen Gefässknäueln fast völlig verdeckt. Die Gefässe des befallenen Gebietes haben eine mittelrote Farbe, die Unterscheidung von Aterie und Vene ist hier nicht mehr möglich.

Die wie stecknadelkopfgrosse Blutungen aussehenden Gefässknäueln liegen in der Hauptsache in der von der Vena temporalis superior begrenzten Gefässgabel, doch lässt sich ein direkter Zusammenhang damit nicht nachweisen, obwohl die einzelnen Gefässranken sich weintraubenartig um die Gefässe herumlegen. Die kleinen Gefässknäuel scheinen aus der Tiefe der gelblich weissen Masse zu kommen und in keinem direkten Zusammenhang mit den oberflächlichen Gefässen zu stehen.

Das angeführte Bild zeigt nicht charakteristisch das v. Hippel'sche Bild. Doch ist das wohl so zu erklären, dass wir es mit einem fortgeschrittenen Stadium zu tun haben, bei dem die sekundäre Netzhautdegeneration schon grossen Umfang angenommen hat.

Ich erfülle die angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. Clausen meinen Dank zur Stellung des Themas und für seine Beihilfe bei der Ausarbeitung auszusprechen.

Druck der Universitäts-Buchdruckerei E. Th. Jacob, G. m. b. H., Erlangen.